



TITLE:

限局性尿管アミロイドーシスの1例

AUTHOR(S):

八木, 正晴; 藤岡, 秀樹; 高羽, 津; 申, 熙柱

CITATION:

八木, 正晴 ...[et al]. 限局性尿管アミロイドーシスの1例. 泌尿器科紀要
1983, 29(2): 227-232

ISSUE DATE:

1983-02

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/120115>

RIGHT:

限局性尿管アミロイドーシスの1例

大阪大学医学部泌尿器科学教室（主任：園田孝夫教授）

八木 正晴・藤岡 秀樹・高羽 津

大阪大学医学部附属病院病理部

申 熙 柱

LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URETER: REPORT OF A CASE

Masaharu YAGI, Hideki FUJIOKA and Minato TAKAHARA

From the Department of Urology, Osaka University of Medicine

(Director: Prof. T. Sonoda)

Kichu SHIN

From the Department of Pathology, Osaka University Hospital

A case of primary amyloidosis of the ureter is presented. The patient was a 48-year-old woman with a 5-year history of asymptomatic macrohematuria. Roentgenographic examination showed left hydronephrosis and stenosis of the left distal ureter. Histological examination of the biopsied specimen during the operation revealed no malignancy; and, left partial ureterectomy and uretero-vesicostomy was performed. Congo red stain proved amyloid deposition after surgery. Rectal biopsy was negative for amyloid; and, other laboratory findings were within normal range. Thus it was diagnosed as a primary localized amyloidosis of the ureter. Importance of intraoperative histologic examination was discussed. This is the 22nd case in the literature.

Key words: Localized amyloidosis, Ureter

尿管に狭窄をきたす病変はその原因も数多く知られており、泌尿器科領域のなかでも比較的頻度の高い疾患である。しかし、その診断となるとかならずしも容易とはいえず、なかでも悪性腫瘍との鑑別が困難である場合も多く、術前に確定診断が得られぬまま検索をかねて手術にすすむといった症例も少なくない。

今回、われわれは尿管狭窄の原因に悪性腫瘍を否定しえず、術中組織診にて悪性所見のないことが確認され、腎保存手術をなした症例で、のちの病理組織学的検索で限局性尿管アミロイドーシスと診断された症例を経験したので、文献の考察を加えて報告する。

本症例は当教室における限局性尿管アミロイドーシスの第2例目の報告例である。

症 例

患 者：48歳，女性。

主 訴：無症候性肉眼的血尿。

家族歴，既往歴：ともに特記すべきことなし。

妊娠・出産歴：23歳時，自然流産。分娩なし。閉経47歳時。

現病歴：1976年6月より，年に1～2回，主訴が出現するようになった。いずれも月経とは関係なく，2～3日で消失した。1981年2月1日より2日間，同症状があったため当科を受診した。

現 症：身長 156 cm，体重 47.5 kg，血圧 112/74。胸部および腹部の理学的所見に異常を認めなかった。

一般検査成績

1) 血液像—血沈 1時間値 7 mm，2時間値 13 mm，RBC $426 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，Hb. 12.9 g/dl，Ht. 32%，WBC $3,800/\text{mm}^3$ ，血小板 $12.9 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。

2) 血液生化学—BUN 18 mg/dl，血清クレアチニン 0.7 mg/dl，尿酸 4.4 mg/dl，Na 141 mEq/l，K 4.2 mEq/l，Cl 109 mEq/l，Ca 8.0 mg/dl，P 3.6 mg/dl，GOT 11 U/l，GPT 11 U/l，LDH 191 U/l，Alp. 123

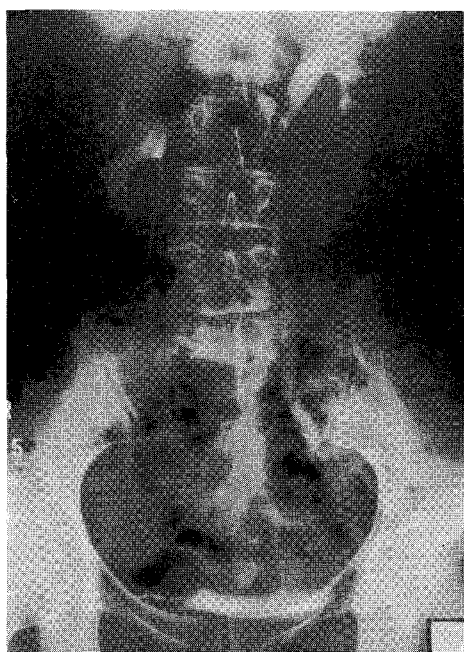


Fig. 1. 排泄性腎盂造影

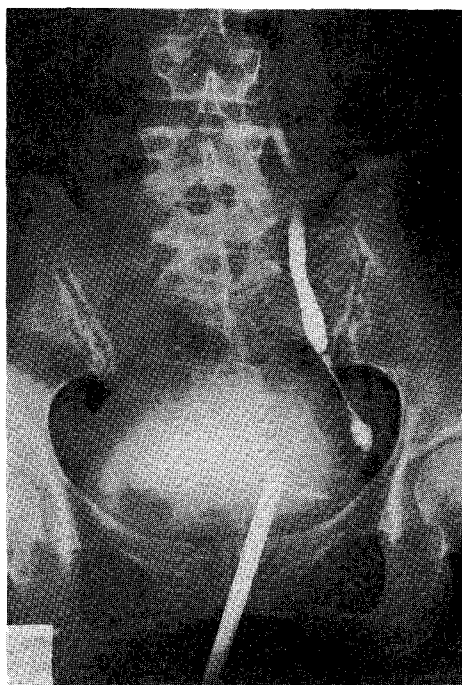


Fig. 2. 左逆行性腎盂造影

U/l, 総蛋白 6.3 g/dl, 血清蛋白分画 (Al. 62.8%, Gl. 37.2%, α_1 -gl. 3.3%, α_2 -gl. 9.1%, β -gl. 9.7%, γ -gl. 15.1%), FBS 92 mg/dl, CEA 0.9 mg/dl, AFP 2.5 ng/dl 以下.

3) 血清学的検査—CRP (—), ASLO (—), RA (—), Wa-R (—).

4) 尿所見—黄色透明, 糖 (—), 蛋白 (—), 沈査 (RBC 5~10/HF, WBC (—)), 細菌 *Staph. epi.* 200/ml, 結核菌 (—), 細胞診 Papanicolaou class 1.

5) その他, 胸部レントゲン, 心電図に異常所見は認められなかった.

レントゲン検査所見

1) KUB—石灰化陰影などの異常所見なし.

2) 排泄性腎盂造影—左尿管下部の狭窄像とともに左腎に軽度の水腎症を認めた (Fig. 1).

3) 左逆行性腎盂造影—左尿管口より約 1 cm にてカテーテル挿入は困難となり, 同部からの造影にて約 4~5 cm の辺縁不整な狭窄像を認めた (Fig. 2). なお, 同時に採取した尿管カテーテル尿の細胞診は class 1 であった.

4) 骨盤部 CT scan. および注腸造影では, 異常所見は認めなかった.

婦人科的検索では, 左側の parametritis が疑われたが, ほかに異常所見はなく, 腔細胞診も陰性であっ

た.

以上の検査所見より, 確定診断は得られなかったが, 尿管腫瘍の可能性は否定できず, また左腎に軽度ではあるが水腎症を認めたため, 検索と尿管狭窄の治療を目的として手術を施行した.

手術所見: 全麻下, 左傍腹直筋切開にて後腹膜腔へ到達した. 腸骨動脈交叉部にてほぼ正常な左尿管を見出し, これを膀胱へ向かって剝離を進めたところ, 交叉部から約 5 cm 下方で尿管は約 4 cm にわたり小指大に拡張しており, 周囲との軽度の癒着を認めたが, 拡張部尿管は膀胱壁直前 2 cm で正常大に復していた. 病変部尿管は触診上弾性軟であり, 腫瘍は触知されなかった. 病変部尿管に縦切開を加え, 内腔を観察したところ, 暗赤色で比較的もろいゼリー様の物質が尿管粘膜表面をおおっていた (Fig. 3). 一部を迅速凍結切片にて病理学的に検索したところ, chronic ureteritis, no malignancy, との診断を得たため, 保存的手術をおこなうこととした. 拡張部尿管を膀胱壁直前まで約 7 cm にわたって切除したのち, Paquin 法に準じて膀胱尿管新吻合術を施行した. なお, 腹腔内も検索したが, 子宮および付属器には異常所見は認められなかった.

病理組織学的所見: 摘出標本をヘマトキシリン・エジオン染色でみると, 粘膜下および筋層, さらに血管

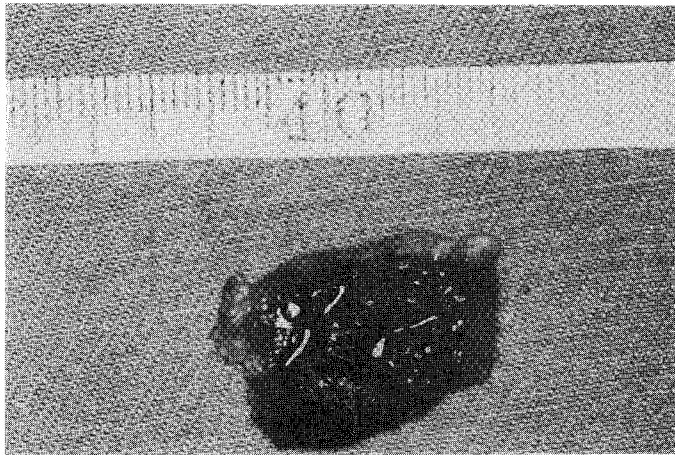


Fig. 3. 摘除標本の一部

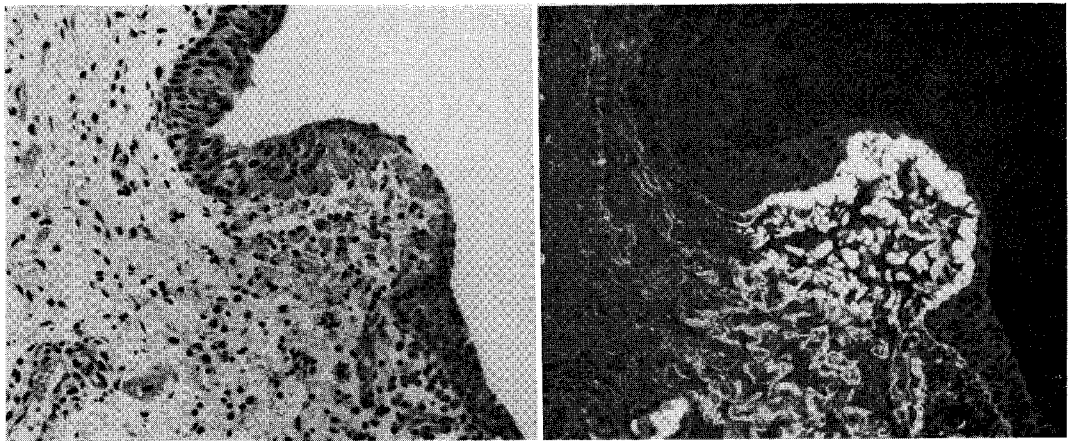


Fig. 4. 組織標本（コンゴレッド染色）右は蛍光顕微鏡でみたもの

周囲に好酸性に染まる amorphous な像が認められ、アミロイドーシスが疑われた。コンゴレッド染色では同部分は赤褐色に染色され、それを偏光顕微鏡で観察したところ緑色の特徴ある偏光を呈し、また蛍光顕微鏡では黄緑色の蛍光を発したため、アミロイドの沈着であることが確認された (Fig. 4)。

術後、全身へのアミロイドの沈着を調べる目的で、直腸生検を施行したが、直腸粘膜および粘膜下層にはアミロイドの沈着はみられなかった。そのほか、免疫グロブリン定量にても、IgA, IgM, IgG ともに正常値内で、また、尿中 Bence-Jones 蛋白も陰性であったため、全身へのアミロイドの沈着は認められず、尿管眼局性のアミロイドーシスと診断した。

術後経過は順調で、術後9カ月目の DIP では、膀胱の腸腰筋への hitch による変形を認めるのみで、上部尿路は正常である (Fig. 5)。

考 察

尿管に狭窄をきたす原因には数多くの疾患が知られており、その鑑別はかならずしも容易ではない。一般に、尿管狭窄をきたす原因はつぎの外因性と内因性の2つに分けられる。

外因性としては、1) 血管の異常、2) 子宮・付属器の疾患、3) 骨盤炎、4) 腸管の疾患、5) 後腹膜腔の疾患、などさまざまな原因によって、尿管が圧迫されたり、癒着することで狭窄をきたす。

いっぽう、内因性としては、1) 尿管腫瘍、2) 尿管結核、3) 尿管エンドメトリオーシス、4) 非特異性尿管炎、5) 尿管アミロイドーシス、6) 寄生虫、などがあげられる。

これらの疾患の鑑別としては、症状、既往歴、理学的所見、レントゲン検査、尿細胞診、尿細菌検索など

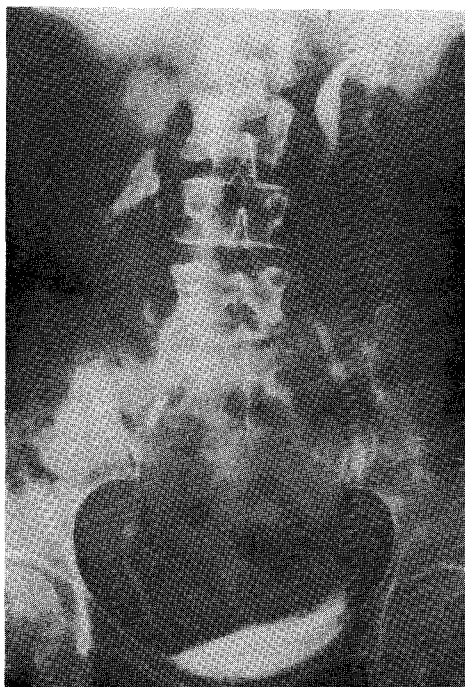


Fig. 5. 術後9カ月目の排泄性腎盂造影

によって診断の可能な場合もあるが、かならずしも容易とはいえない。とくに悪性の尿管腫瘍を除外診断することは、臨床きわめて重要であるが、その鑑別が困難であることもすくなくない。本症例はレントゲン所見では尿管腫瘍が強く疑われたが、頻回の尿細胞診はいずれも陰性で、経過が長い割には全身状態も良好であるなど、悪性腫瘍に否定的な所見もみられ、術前には確定診断されず、術中迅速病理組織診により悪性腫瘍は否定され、腎保存手術が可能となった症例である。ここで、術前確定診断の得られない尿管狭窄の症例における術中迅速病理組織診の有用性は言うまでもないが、とくに腎を保存しうるか否かを決定する上での唯一の検査とも考えられ、その重要性について改めて強調したい。

アミロイドーシスは、蛋白および糖蛋白よりなるアミロイド物質が全身の諸臓器に沈着する原因不明の疾患である。アミロイドは顕微鏡的にヘマトキシリン・エオジン染色では好酸性に無定型均一 (amorphous) に染まる。特殊染色では、メチルバイオレット染色にて異染色性 (metachromatic) を示し、さらにコンゴレッド染色で赤橙色に染まり、偏光顕微鏡にて緑色の複屈折を示せばアミロイドと診断される²²⁾。また、蛍光顕微鏡では黄緑色の蛍光を発する。アミロイドーシスの分類については確立されたものはないが、一般には Kyle らの分類が広く用いられている²²⁾。それによ

れば、1) 原発性アミロイドーシス、2) 多発性骨髄腫に伴うもの、3) リウマチや慢性疾患に伴う2次性アミロイドーシス、4) 全身におよぼす単一臓器のみの限局性アミロイドーシス、5) 家族性アミロイドーシス、の5型に分類されている。また、本邦では1975年度に厚生省特定疾患アミロイドーシス調査研究班により、1) 原発性アミロイドーシス、2) 多発性骨髄腫に合併するアミロイドーシス、3) 続発性アミロイドーシス、4) 分類困難なアミロイドーシス、5) 遺伝性アミロイドーシス、6) 限局性アミロイドーシス、の6型に分類されている²³⁾。

本症例は摘除標本がコンゴレッド染色にてアミロイドの沈着であることが確定され、諸検査よりなんらの基礎疾患も考えられず、また全身へのアミロイドの沈着も否定的であったため、Kyle²²⁾ らの分類における第4型の限局性アミロイドーシスと診断された。

限局性尿管アミロイドーシスは、ほかの尿路系臓器との合併例を含めると、現在までに21例が報告されており、本症例は第22例目にあたる (Table 1)。当教室ではすでに Takaha et al⁹⁾ (1971) が第1例目を報告しており、本症例は第2例目にあたる。過去の報告例をみると、男女比は7:15で女性に多く、年齢では12歳から73歳までのすべての年代にみられるが、平均年齢は男45歳、女56歳である。患側部位は、両側性が2例あり、罹患した24の尿管のうち、左が18例、右が6例と左側に多く、とくに左下部尿管に15例と高頻度に見られた。主訴としては、疼痛 (68%)、血尿 (64%) が2大症状で、すべての症例がどちらかの主訴を含んでいる。術前のレントゲン検査では、患側の水腎症、尿管拡張がほとんどの症例でみられている。

本疾患は、摘出標本の病理学的検索によって確定診断がなされるため、Ohshiro¹⁷⁾ らの経尿道的に生検しえた1例を除いて、術前に診断が確定せず、検索をかねた手術となっている症例がほとんどである。術中の病変部尿管の所見としては、表現はさまざまであるが、硬くなっていたもの10例、出血性の病変を示していたもの7例であり、比較的特徴的な所見であると思われる。手術術式としては、剖検例1例を除いて21例中15例に腎尿管摘出術が施行されている。残りの6例に腎保存手術がなされており、そのうちわけは、尿管膀胱新吻合術が3例、尿管端々吻合術が1例、回腸導管造設術が1例、自家腎移植術が1例となっている。われわれの症例は、術中迅速病理切片にて no malignancy、との結果を得たため、尿管部分切除を施行し、病変部尿管が比較的限局していたため、尿管膀胱新吻合術を施行しえた。腎保存手術を施行したほかの5例

Table 1. 限局性尿管アミロイドーシスの報告例（ほかの尿路臓器との合併を含む）

報 告 者	年齢・性	患側部位	主 訴	手 術	備 考
1. Lehmann (1937) ¹⁾	67 F	左下 1/3	腹痛	腎摘除術	剖検，尿路結石合併 腎盂アミロイドーシス合併
2. Gilbert (1952) ²⁾	52 F	左上 1/3	左側腹部痛		
3. Higbee (1956) ³⁾	71 F	右下 1/3	発熱・尿混濁 右腰部痛		
4. Sato (1957) ⁴⁾	37 F	右上 1/3	血尿	腎尿管全摘除術	腎盂アミロイドーシス合併
5. Andreas (1958) ⁵⁾	12 F	左下 1/3	腹痛・血尿		
6. Konrath (1960) ⁶⁾	55 M	左下 1/3	左腎痙痛		
7. Johnson (1964) ⁷⁾	17 M	両側〔右下端 左下端〕	右側腹部痛・血尿・ 左側腹部痛・血尿	尿管膀胱新吻合術（両側）	左側は右側の1年後に発症
8. Yalowitz (1966) ⁸⁾	73 F	左下 端	左側腹部痛		
9. Takaha (1969) ⁹⁾	37 M	左上 1/3	左下腹部痛		
10. Magri (1970) ¹⁰⁾	44 F	左下 1/3	血尿	腎尿管全摘除術	腎アミロイドーシス合併
11. 古 島 (1972) ¹¹⁾	49 M	左下 1/3	両側腰部痛・血尿		
12. Klotz (1975) ¹²⁾	65 F	左下 1/3	血尿		
13. Lee (1976) ¹³⁾	51 M	左下 1/3	左側腹部痙痛・血尿	尿管膀胱新吻合術 回腸導管造設術	膀胱アミロイドーシス合併 左腎は無機能
14. Thomas (1977) ¹⁴⁾	64 F	左下 端	血尿・排尿障害 頻尿		
15. Mariani (1978) ¹⁵⁾	53 M	両側〔右下 1/3 左下 端〕	無尿・側腹部痛		
16. Willén (1978) ¹⁶⁾	61 F	右下 端	右側腹部痛・血尿	腎尿管全摘除術	
17. Ohshiro (1979) ¹⁷⁾	52 F	右全部	右側腹部痛・血尿		
18. 奥 村 (1979) ¹⁸⁾	61 F	左下 1/3	血尿		
19. Krakowski (1979) ¹⁹⁾	59 F	左下 1/3	左腎痙痛	尿管尿管吻合術	自家腎移植術 腎尿管全摘除術 尿管膀胱新吻合術
20. 小 川 (1980) ²⁰⁾	62 M	左下 1/3	左側腹部痛・血尿	自家腎移植術	
21. 南 方 (1981) ²¹⁾	59 F	左上 1/3	血尿	腎尿管全摘除術	
22. 自験例 (1981)	48 F	左下 1/3	血尿	尿管膀胱新吻合術	

のうち、Mariani¹⁵⁾ ら、小川²⁰⁾ らの症例は術中迅速病理切片にて悪性腫瘍を否定しており、Johnson⁷⁾ らは1期的に尿管皮膚瘻を作成したのち、組織診断を確定してから2期的に尿管膀胱新吻合術を施行している。

尿管狭窄をきたす疾患の種類は多く、良性疾患も少なくないため、悪性腫瘍とはっきりするか、腎機能が廃絶している場合のみ、腎・尿管摘出術がなされるべきで、術前確定診断の不明なものについては、かならず術中病理組織診を施行し、悪性所見が否定されれば、積極的に腎保存手術がなされるべきと考える。

結 語

原因不明の尿管狭窄をきたした48歳の女性で、術中迅速病理組織診の結果により腎保存手術を施行しえた症例で、術後の病理組織診および全身の検索で限局性アミロイドーシスと診断された1例を報告した。自験例は第22例目の報告例であり、当教室における2例目の報告である。

また、原因不明の尿管狭窄について、術中迅速病理組織診の必要性およびそれによる腎保存手術の重要性について述べた。

文 献

- 1) Lehmann G: Ueber örtliche Amyloidablagerung (lokales Amyloid) in der Wand des Harnleiters. Zbl allg Pathol **68**: 209~213, 1937
- 2) Gilbert LW and McDonald JR: Primary amyloidosis of the renal pelvis and ureter: Report of case. J Urol **68**: 137~139, 1952
- 3) Higbee DR and Millett WD: Localized amyloidosis of the ureter: Report of a case. J Urol **75**: 424~427, 1956
- 4) Sato S: Primary amyloidosis of the renal pelvis and ureter: Report of a case. Acta Med et Biol **5**: 15~20, 1957
- 5) Andreas BF and Oosting M: Primary amyloidosis of the ureter. J Urol **79**: 929~931, 1958
- 6) Konrath M and Möbius G: Über tumorförmige Paramyloidose des Ureter. Zbl allg Path **101**: 195~199, 1960
- 7) Johnson HW and Ankenman GJ: Bilateral ureteral primary amyloidosis. J Urol **92**: 275~277, 1964
- 8) Yalowitz PA and Kelalis PP: Primary amyloidosis of the ureter: Report of case. J Urol **96**:

- 668~670, 1966
- 9) Takaha M, Nagata H and Sonoda T: Localized amyloid tumor of the ureter: report of a case. *J Urol* **105**: 502~503, 1971
 - 10) Magri J and Atkinson EA: Primary amyloidosis of the ureter. *Brit J Urol* **42**: 37~42, 1970
 - 11) 古島 浩・遠藤 衛: 腎, 尿管アミロイドーシスの1例. *日泌会誌* **63**: 982, 1972
 - 12) Klotz PG: Primary amyloidosis of the ureter: Case report. *Brit J Urol* **47**: 518, 1975
 - 13) Lee KT and Deeths TM: Localized amyloidosis of the ureter. *Radiology* **120**: 60, 1976
 - 14) Thomas SD, Sanders PW and Pollack H: Primary amyloidosis of urinary bladder and ureter. Cause of mural calcification. *Urology* **9**: 586~589, 1977
 - 15) Mariani AJ, Barrett DM, Kurtz SB and Kyle RA: Bilateral localized amyloidosis of the ureter presenting with auria. *J Urol* **120**: 757~759, 1978
 - 16) Willen H: Primary amyloidosis of the ureter simulating malignancy. *Acta Path Microbiol Scand Sect A* **86**: 357~359, 1978
 - 17) Ohshiro K, Itoh H and Takayama H: Primary localized amyloidosis of the ureter: Case report. *Acta Urol Jap* **25**: 821~823, 1979
 - 18) 奥村秀弘・井本 卓・牧浦 洋・松本慶三・山辺博彦: 尿路に限局してみられた amyloidosis の2症例. *日泌会誌* **70**: 1031, 1979
 - 19) Krakowski J and Szczudrawa J: Obstruction of a ureter by isolated primary focal amyloidosis. *Eur Urol* **5**: 53~56, 1979
 - 20) 小川洋史・小野佳成・絹川常郎・松浦 治・竹内宜久・平林 聡・梅田俊一・大島伸一・下地敏雄・三矢英輔・平林紀男: 自家腎移植術により腎保存を行なった限局性尿管アミロイドーシスの治療経験. *泌尿紀要* **26**: 1125~1130, 1980
 - 21) 南方茂樹・山田陽弘・線崎敦哉: 限局性尿管アミロイドーシスの1例. *泌尿紀要* **28**: 431~437, 1982
 - 22) Kyle RA and Bayrd ED: Amyloidosis. Review of 236 cases. *Medicine* **54**: 271~299, 1975
 - 23) 中川定明・山岸祐子: 日本病理剖検輯報に基づく本邦のアミロイドーシス発生状況 (第1報). 厚生省特定疾患アミロイドーシス調査研究班昭和50年度研究報告書 p15~24, 1976

(1982年9月10日受付)